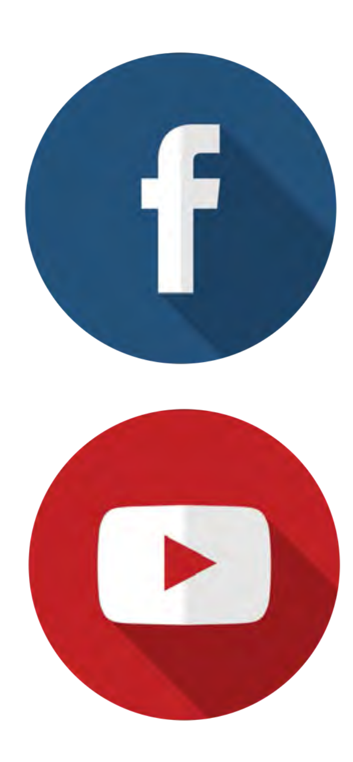
In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful







Les malformations de la charnière occipito-vertebrale.

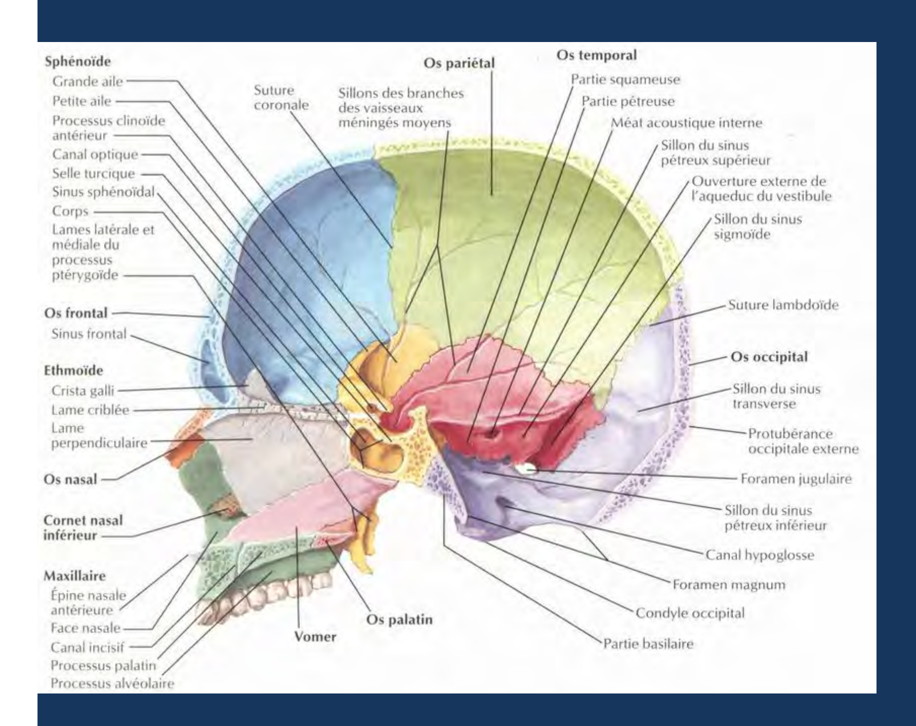
Dr Lagha.

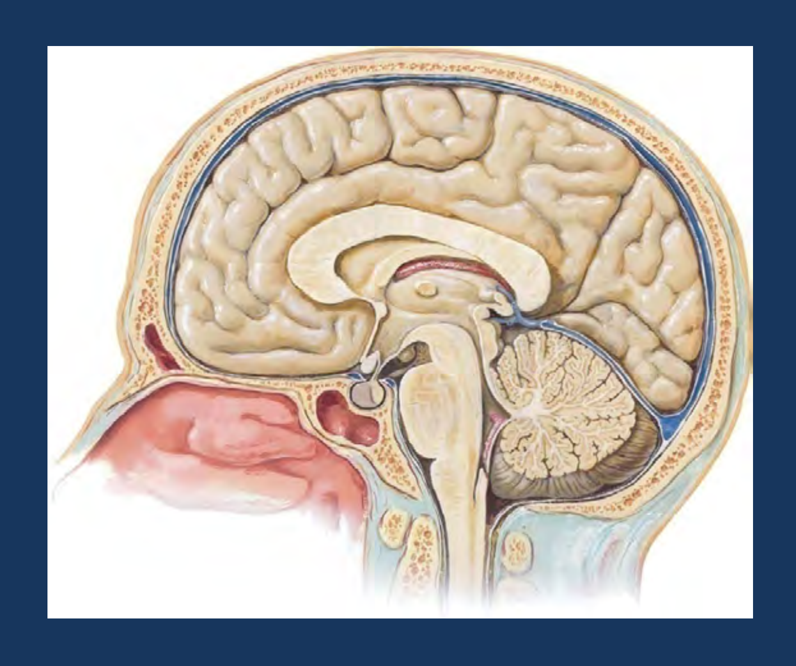
Service NCH / BEO.

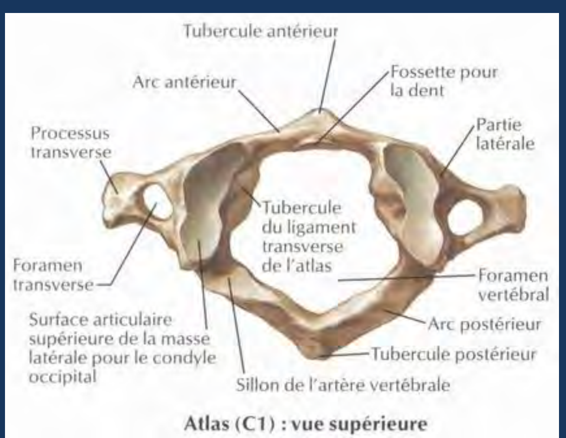
definition

- Les malformations de charnière occipito-vertebrale regroupent des malformations osseuses et/ou nerveuses localisées au niveau de la fosse cérébrale postérieure et des deux premières vertèbres cervicales.

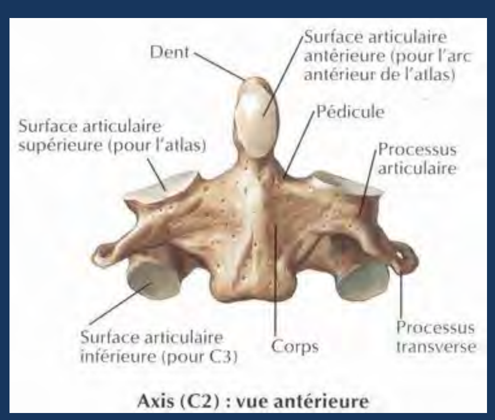
Anatomie normale



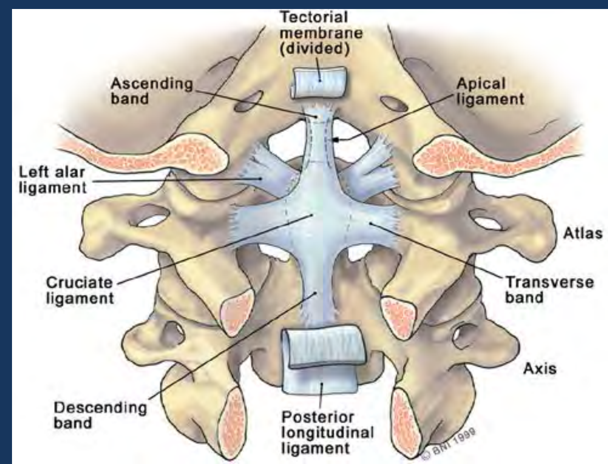




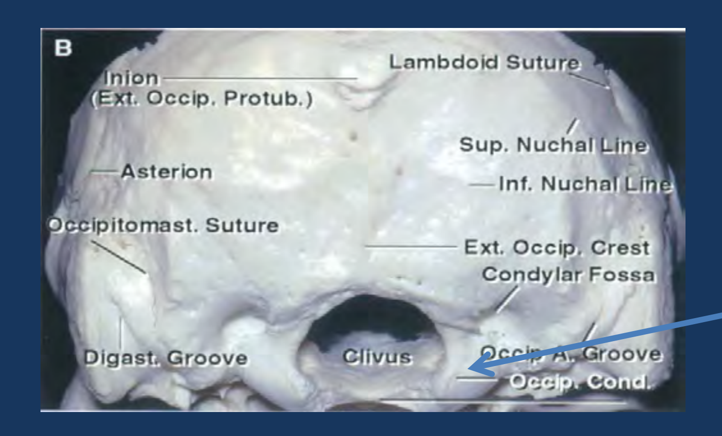
Atlas (C1) : vue supérieure



Axis (C2) : vue antérieure



Foramen magnum ou trou occipital.



Condyle occipital

Embryologie.

- un défaut d’embryo genese peut nous donner des malformations au niveau de l’os occipital et des vertèbres C1 et C2.

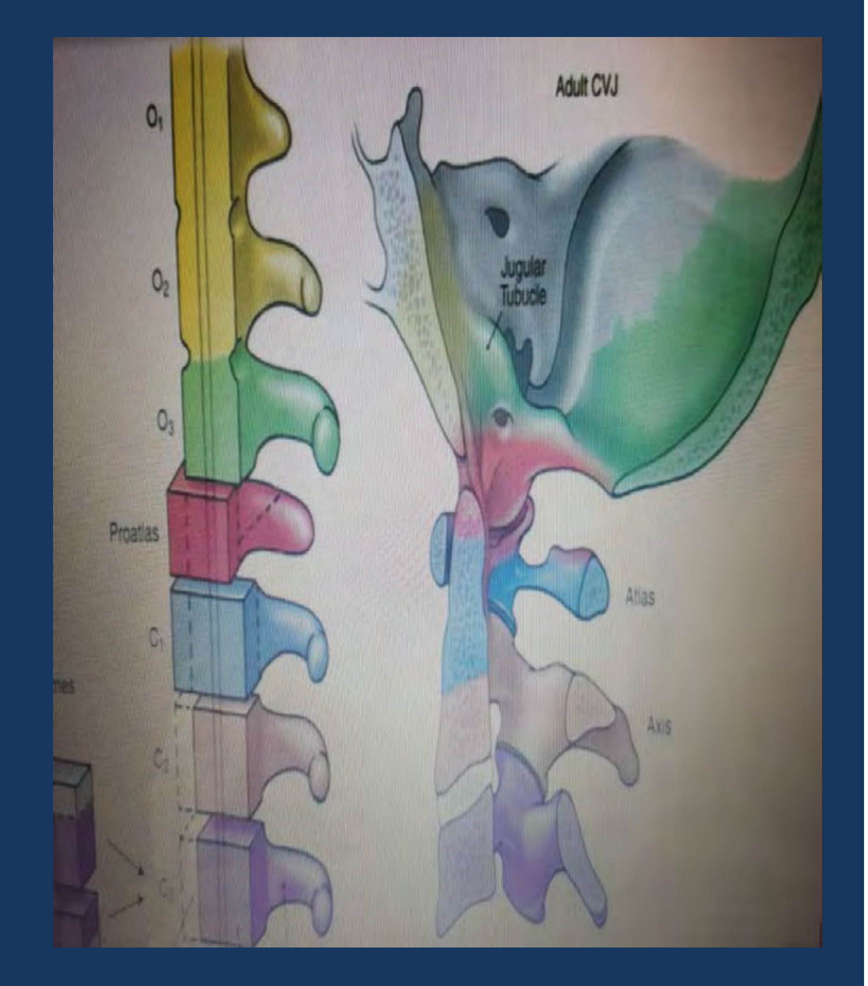
4ème semaine : 42 somites .

5 somites vont donner la charnière occipito-vertebrale:

- 3 somites occipitales.
- Proatlas:1 partie antérieure et 1 partie postérieure.
- Somite C1.

Embryologie . 4ème semaine de la vie fœtale.

- Somites O1etO2:clivus.
- somiteO3:exocrane fcp et tubercule jugulaire.
- **Proatlas:**
- **Partie ant**:partie apicale odontoide,ligament apical
- **Partie post est divisée en deux**:
- condyles occipitaux,ligament transverse et la Partie post du trou occipital.
- Masse latérale de C1 etla partie sup de l’arc post de C1.
- **Somite C1**:arc ant de C1, reste de l’odontoide et la partie inf de l’arc post de C1.



- Le non développement de l'os occipital va donner une petite fosse: malformation de Chiari.
- Une anomalie de développement du proatlas va donner les différentes malformations de C1 et C2.

Les malformations osseuses.

- Hypoplasie des condyles:

Invagination basilaire.

- Vertèbre C1:

Assimilation de l'Atlas totale ou partielle.

- Vertèbre C2:
- Anomalies de l'odontoide.
- Dislocation C1/C2.

Invagination basilaire

Anomalie osseuse la plus fréquente associée à la malformation de Chiari dans 50% des cas.

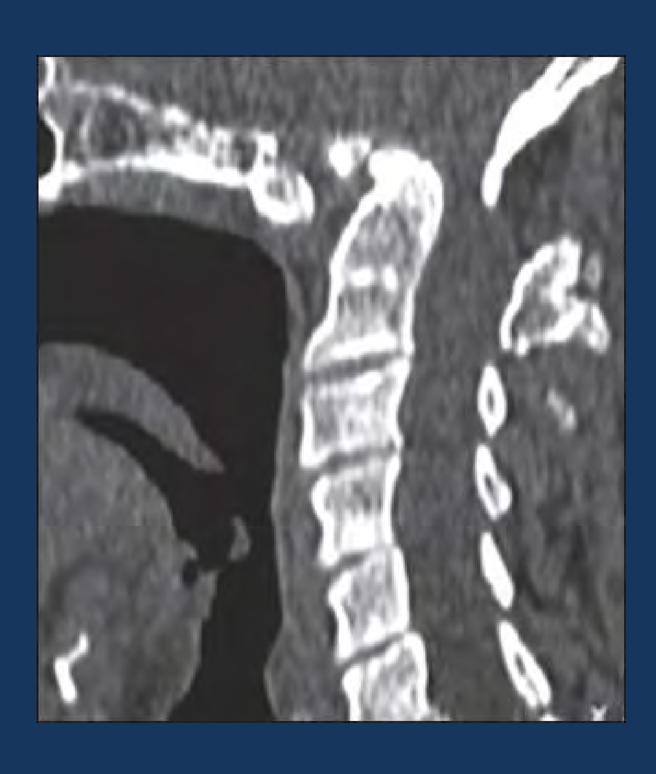
C'est une invagination du trou occipital, par hypoplasie des condyles occipitaux elle s'accompagne :

- d'une ascension de l'odontoide dans le trou occipital
- présence d'une platybasie par horizontalisation du clivus.

Consequences:

réduction des mensurations du trou occipital.

Invagination basilaire



- Chamberlain a été le 1er à la décrire.
- Ascension de l'odontoide à travers le trou occipital en rapport avec une hypoplasie des condyles.
- Horizontalisation du clivus avec platybasie.
- S'accompagne d'une malformation de Chiari dans 50% des cas.

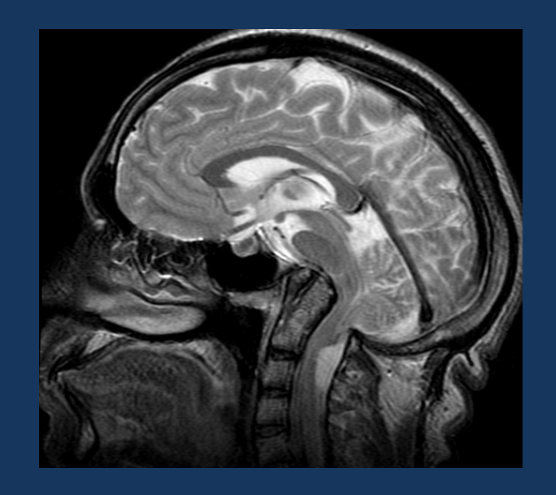
Invagination basilaire: Diagnostic Differentiel.

- Peut etre acquise ou secondaire.
- Acquise:
- Trisomie 21, osteogenese imparfaite (lobstein), achondroplasie. Syndrome de Marfan.
- Secondaire :
- Polyarthrite rhumatoide+++
- collapsus des masses latérales de C1 → ascension de l'odontoide (impression basilaire) et une subluxation C1/C2 par pannus inflammatoire antérieur entre C1 et C2.

Invagination basilaire:Diagnostic Differentiel.

- Osteogenese imparfaite: maladie de Lobstein.

L'os du crane est mou le crane s'allonge et le rachis s'incruste → invagination basilaire.



- Syndrome de Marfan.

Hyperlaxité ligamentaire

Vertebre C1:

- Occipitalisation de l'atlas: rare 0,3-2%.

➢ Fusion partielle: occipitalisation de l'atlas

Moins pathogène pour le névraxe car souvent pas d'anomalie du ligament transverse .

➢ Fusion occipito-atloidienne complète: assimilation de l'atlas: Grave+++ atteinte ligamentaire (agénésie du ligament transverse) responsable de luxation avec sténose du trou occipital.

Elle est associée fréquemment à l'invagination basilaire.

Vertebre C2

- Aplasie odontoidienne totale: dens aplasia.
- et
- Hypoplasie de l'odontoide :grave+++
- Donnent des luxations C1/C2.par abs de ligament transverse.



Dislocations ou luxations Atloido-axoidiennes

Grave, risque de compression bulbo-médullaire
Peut être secondaire:
anomalie de l'odontoïde
assimilation de l'atlas



Distance atlas-odontoide nle:
adulte< 3mm.
Enfants≤ 5mm.

Due à une malformation osseuse de C1 et /ou de C2 ou une agenesie des ligaments de contention C1/C2.

Autres Malformations osseuses .

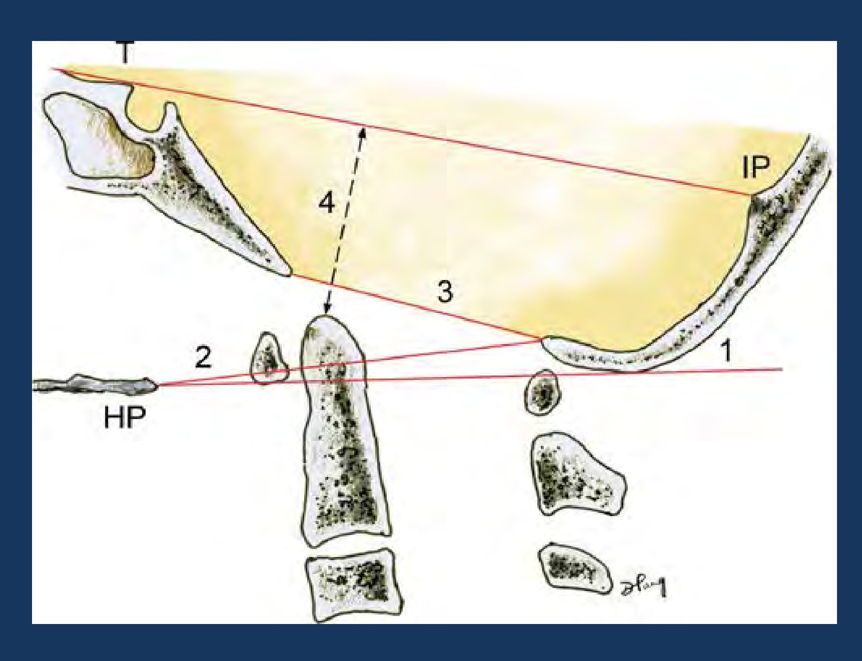
- Condyle surnuméraire → rétréci le trou occipital.
- Les blocs cervicaux.
- Le syndrome de Klippel –Feil.

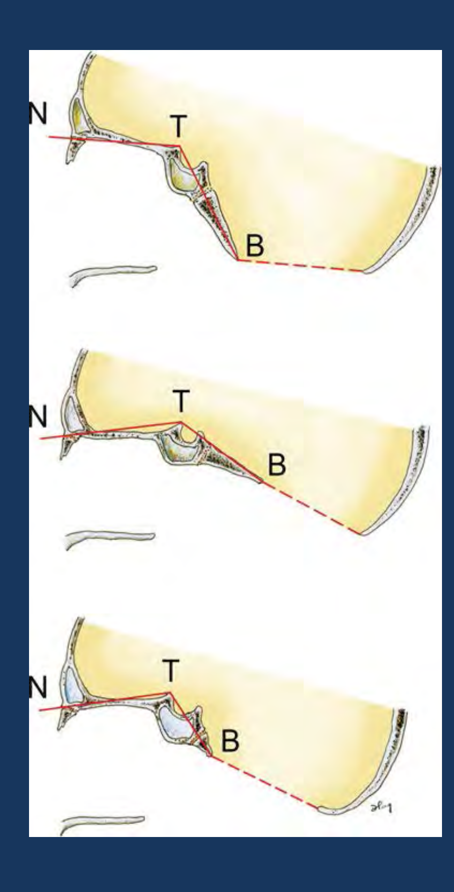
Bloc cervical C3-C4



Repères dans la malformation de charnière.

Angle basal de Welcher Nle est < 140°





Angle Nle
Clivus normal

platybasie
Clivus horizontal

A Wechler> 140°

Clivus court

2: ligne de Chamberlain
1: ligne de Mc Gregor
3 ligne de Mc Rae
T: ligne de Twinning

Les malformations nerveuses.

- La malformation d'Arnold –Chiari.
  - Chiari I
  - Chiari II
  - Chari III
- La malformation de Dandy-Walker.
- Les kystes arachnoïdiens de la FCP.

Les malformations d’Arnold-Chiari.

Chiari I

- Déplacement caudal des amygdales cérébelleuses dans la partie haute du canal vertébral formant une languette qui recouvre la face dorsale de la moelle jusqu’en C1-C2.
- Le 4ème ventricule est en place.
- La fosse cérébrale postérieure est petite.

Arnold-Chiari type II

- Prolapsus du vermis inférieur qui peut arriver→C6 avec déplacement caudal du tronc cérébral.
- Le V4 est abaissé, le cervelet est hypoplasique. La fosse cérébrale postérieure est réduite.
- Retrouvée chez le NRS associée à une hydrocéphalie et à une myéloméningocéle.

Arnold-Chiari type III

- Réalise une hernie du cervelet dans une méningoencephalocoele cervico-occipitale avec déplacement du tronc cerebral.il est incompatible avec la vie.

La malformation de Chiari I.

- Elle est due a un défaut de développement de l'os occipital et du clivus de sorte que la fcp est réduite de volume.

- Le contenu nerveux est de volume normal , de ce fait il y'a une descente des amygdales dans le trou occipital .
- obstruction du trou de Magendie du fait de cette localisation ectopique des amygdales.

- Elle s'associe à une syringomyélie dans 50 à 75 % des cas (blocage de la circulation du LCR.
- Une hydrocéphalie peut se voir dans 7-10% cas par fibrose de la pie-mère au contact du tronc cérébral et de l'ectopie amygdalienne .
- Peut s'associer à d'autres anomalies
  - Impression basilaire
  - Scoliose
  - Bloc vertébral
  - Syndrome de Klippel Fiel
  - Neurofibromatose type 1,...

Clinique:

- Douleurs: 2/3 des cas: céphalées, cervicalgies , douleur d'un membre.
- Implantation basse des cheveux, laterocolis.:klippel-feil associé.
- Troubles sensitifs dissociés (syringomyélie foraminale)
- Troubles moteurs
- Syndrome vestibulaire
- Syndrome cérébelleux
- Atteinte des nerfs mixtes IX et X
- Hydrocéphalie et HIC
- Tous ces signes sont variables selon les anomalies associées.

La malformation de Chiari I.

- C’est une disproportion entre le contenant et le contenu.
- Petite fosse : descente des amygdales dans le trou occipital> 3mm-5mm.par insuffisance mésodermique.
- Verticalisation de la tente du cervelet.



Ligne de Mc Rae

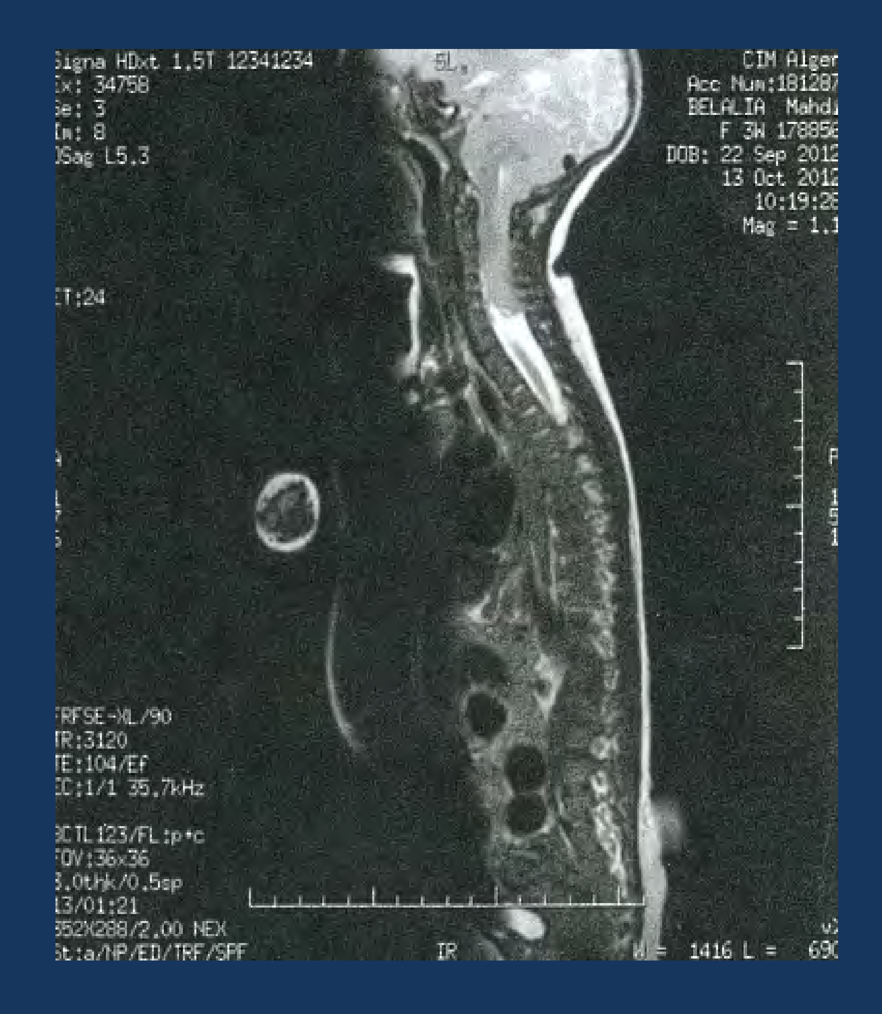
Chiari I avec syringomyelie.



- Patient présentant une malformation de Chiari I.
- Amygdales en dessous de la ligne de Mc Rea.
- Cavité syringomyelique cervicale.

Chiari II

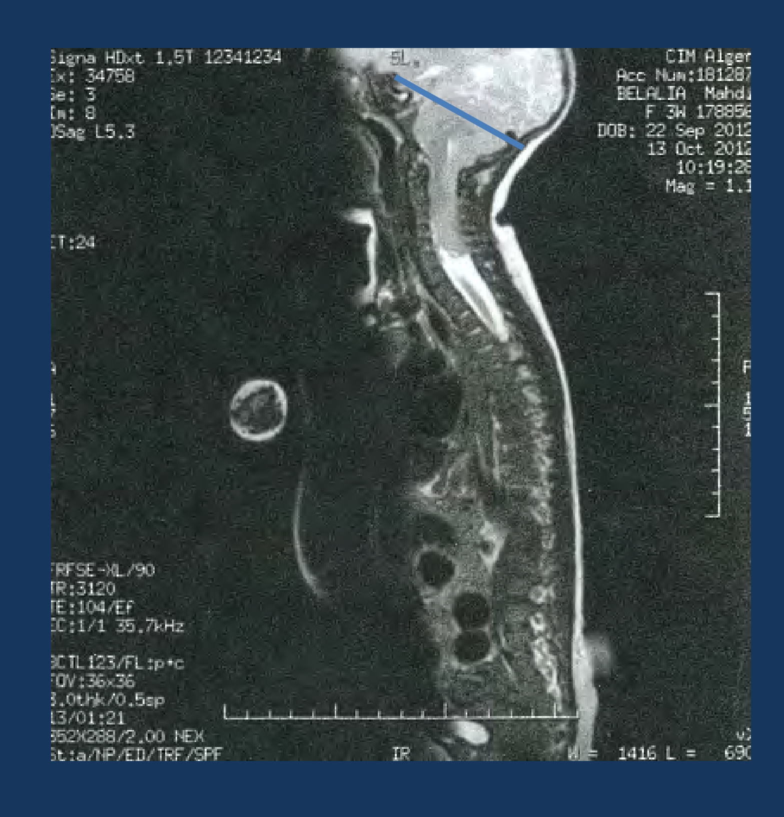
- Ectopie du vermis et des amygdales cérébelleuses dans le canal cervical : stridor laryngé+++
- Hydrocéphalie sus tentorielle d'installation rapide
- Des anomalies associées:
  - Myéloméningocéle +++ (presque dans 100% des cas)



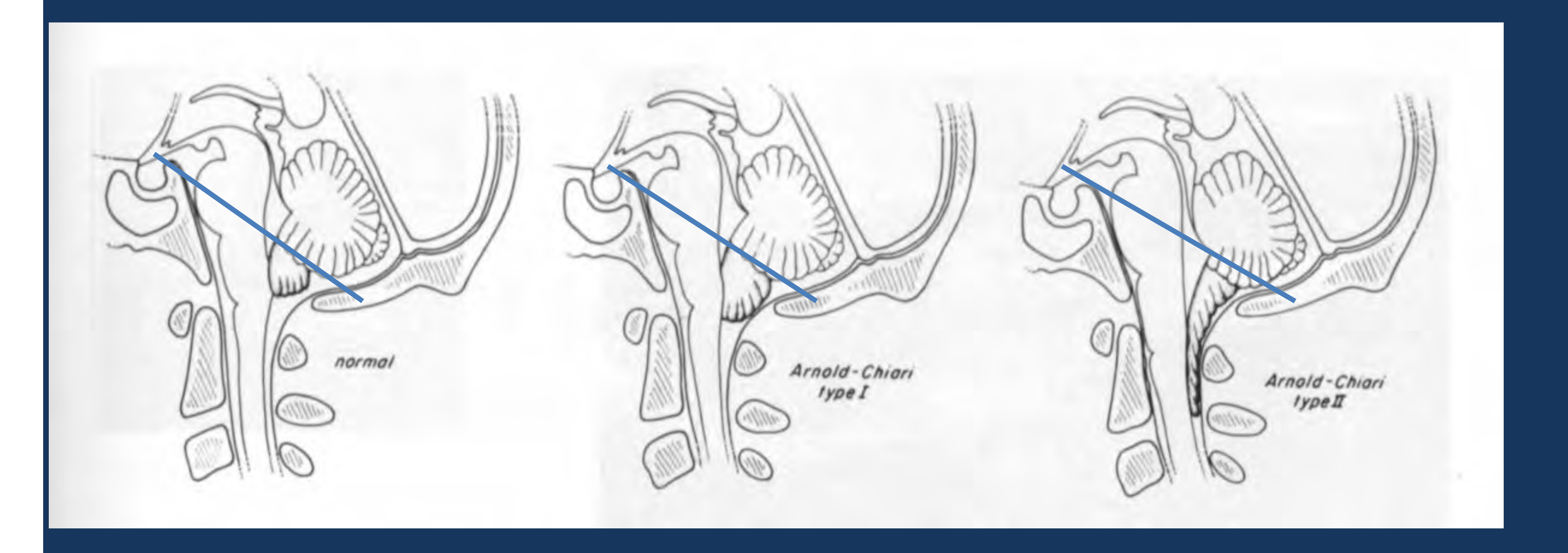
- ☐ Devant toute myéloméningocéle une exploration de la charnière occipito vertébrale cérébrale s'impose +++

ligne de Twining

- Passe de la clinoide postérieure →A la protubérance occipitale interne.
- Si V4 au dessus de la ligne de Twining→ malformation de chiari I.
- Si le V4 est sous la ligne de Twining →malformation de chiariII



Ligne de Twinning.



V4 au dessus de la ligne de Twining
Chiari I et charnière Nle.

V4 en dessous de la ligne de Twining.
Chiari II

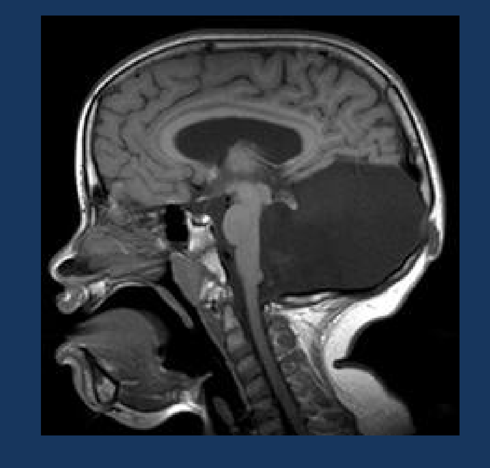
Malformation de chiari III.

- Malformation très rare et presque toujours **incompatible avec la vie**

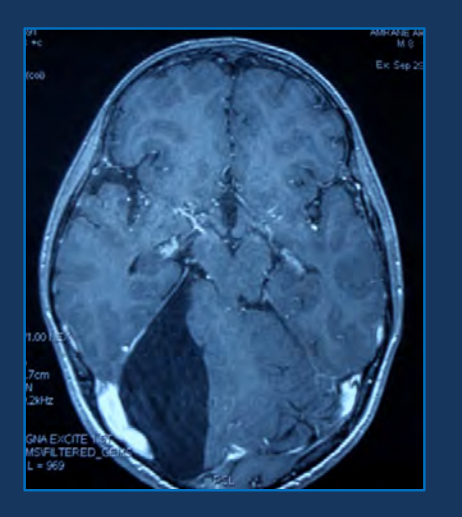
- Presence d'une **méningo-encéphalocèle à travers un defect osseux occipital et/ou du rachis cervical supérieur** (contenant souvent le cervelet, le V4 une partie du pont et du bulbe et parfois la moelle cervicale supérieure)

Autre malformations nerveuses.





Malformation vraie de Dandy-Walker

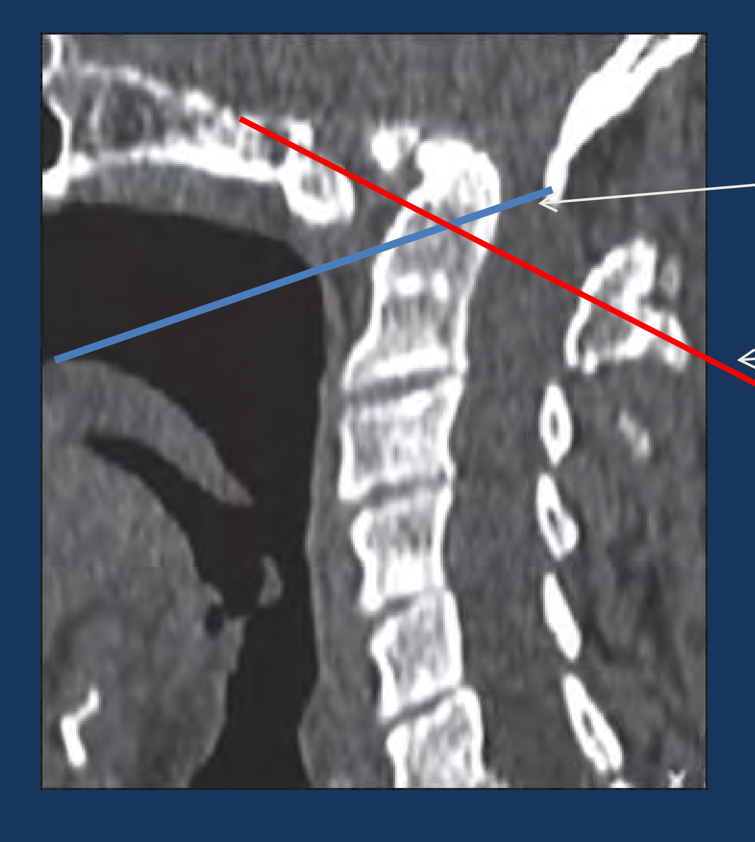


Kyste arachnoidien de la FCP

C'est une malformation arachnoidienne contenant du LCR

radiologie

- Radiologie conventionnelle:
- Clichés de profil et face bouche ouverte.
- Assimilation de l'atlas
- Invagination du trou occipital
- Agenesie de l'odontoide, os odontoidum ect...
- Tracer les lignes de wackenheim, Mac Gregor,Chamberlain.
- Calculer L'angle de Wechler
- **Diagnostic de la MCOV**

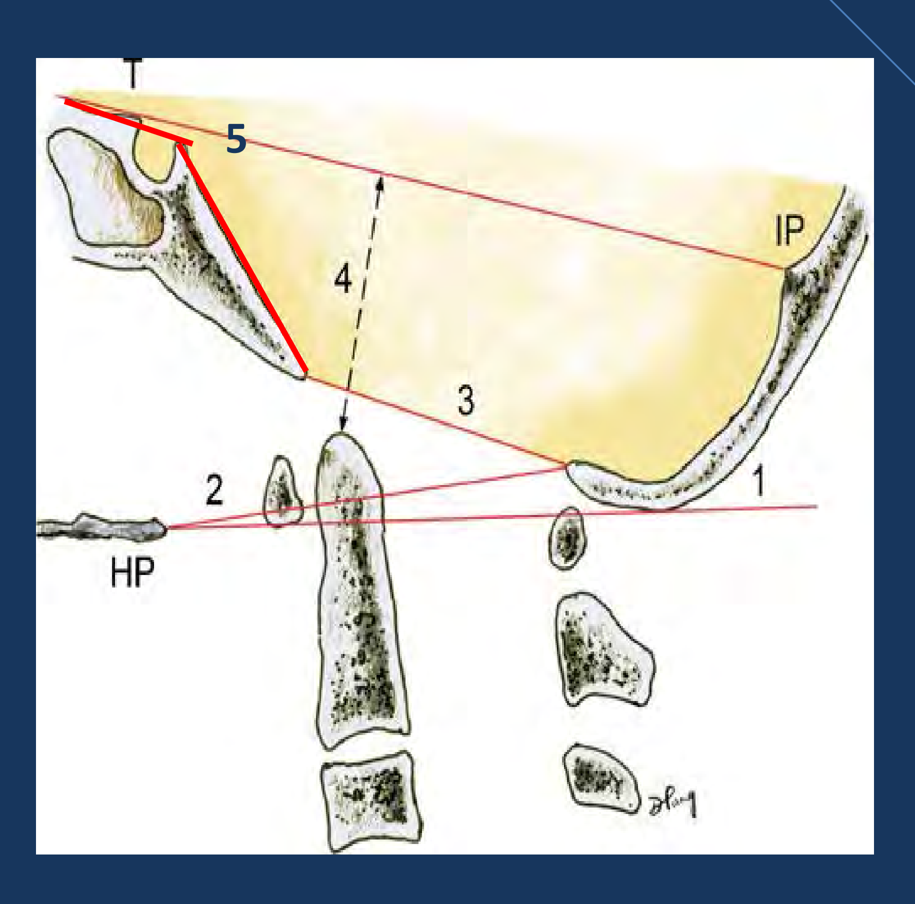


Ligne de Chamberlain.

Ligne de wakenheim.

Odontoide au dessus des deux lignes: Invagination basilaire.

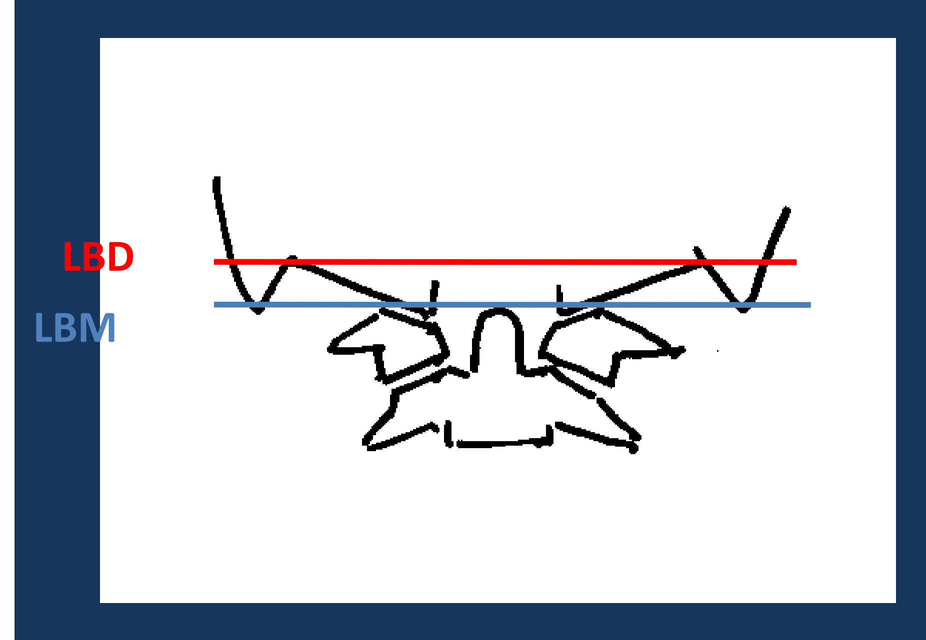
Radio de la charnière.



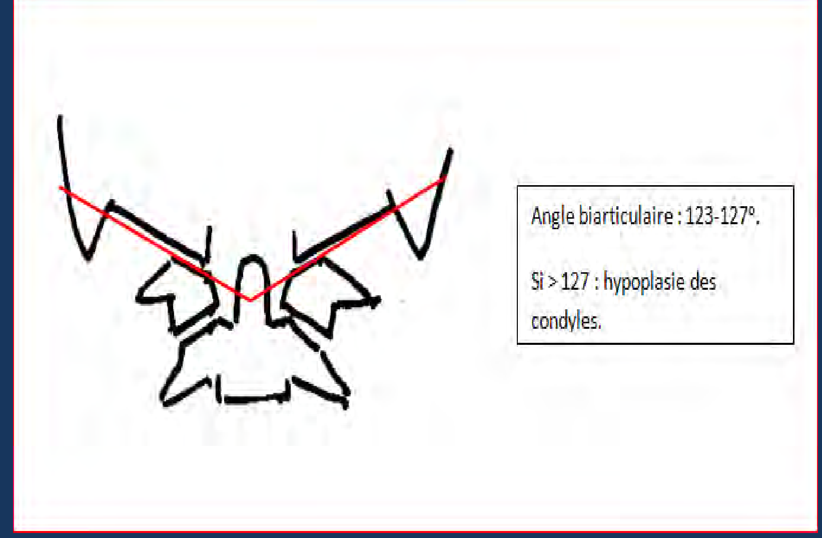
- 1:ligne de chamberlain.
- 2: ligne de Mc Gregor.
- 3: ligne de Mc Rea.
- 5: angle de Welcher.

Radio bouche ouverte.

Lignes bimastoidienne et bidigastrique.



Angle biarticulaire

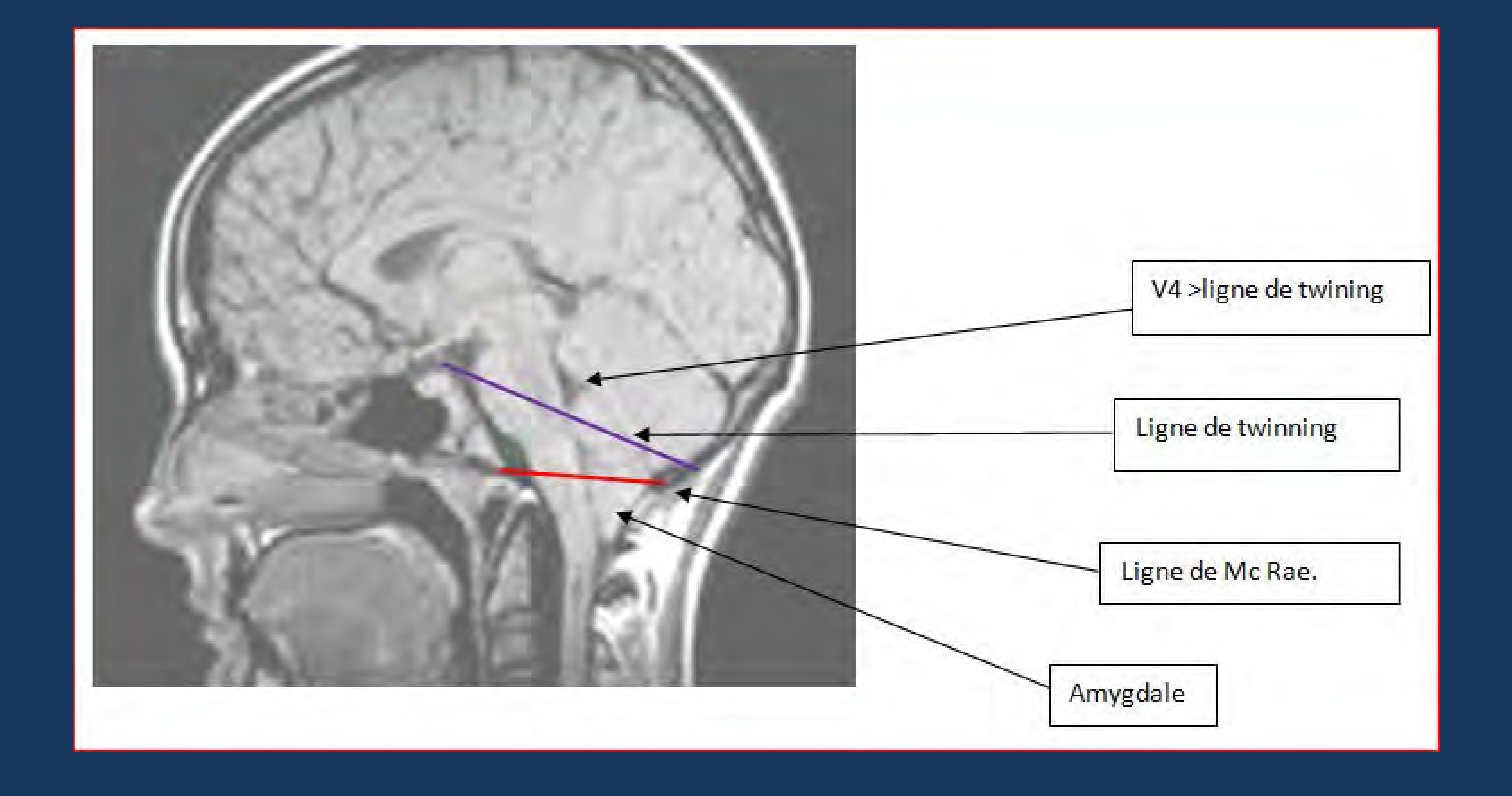


Sup à 127°: hypoplasie des condyles→invagination basilaire.

radiologie

- IRM
- Montre les structures nerveuses
- Les amygdales a travers le trou occipital
- La situation du bulbe rachidien et du V4.
- Existance d'une syringomyelie associée
- Existance d'une hydrocephalie associée
- TDM
- MONTRE LES STRUCTURES OSSEUSES ANORMALES AVEC PRECISION . 3D+++

Repères radiologiques dans le Chiari I.



traitement

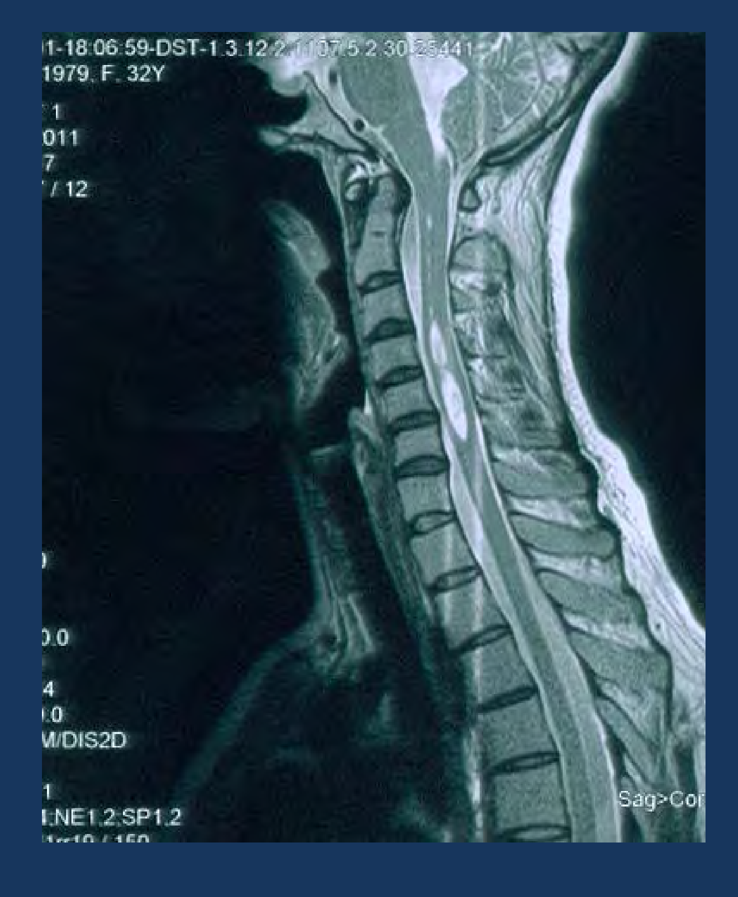
- L’indication opératoire est posée :
- SUIVANT LE TYPE DE MALFORMATION ET DES SIGNES CLINIQUES ;
- En général dans la malformation d’Arnold-Chiari typeI:
- Ouverture du trou occipital+ plastie durale
- Si les amygdales sont volumineuses :
- Resection sous piale des amygdales + plastie durale.
- Si malformation osseuse importante avec odontoide remontant dans le trou occipital comprimant le bulbe :abord transoral avec resection de l’odontoide +artrodese posterieure.

traitement

- Si hydrocephalie
- Dérivation du LCR .
- Dans la malformation de Dandy-Walker:
- Si hydrocephalie associée :derivation ventriculopéritonéale.et dérivation du kyste de la fosse cerebrale postérieure.
- Certain auteurs ouvrent le trou occipital puis font communiquer le kyste avec les espaces arachnoidiens.

Chiari I


TSE/M
SI 7
03-11-1979
21-03-2011
0025
F
P
TR 3423
FOV 350
Slice 7/12


1979, F, 32Y
W/DIS2D
Sag>Cor

Conclusion.

- Les malformations de la charnière sont des anomalies diverses pouvant toucher le compartiment osseux et /ou nerveux.
- Parmi ces anomalies, il y'a des malformations majeures qui donnent des manifestations cliniques pouvant aller jusqu'au décès du patient.(luxation C1/C2, chiari III, invagination basilaire)
- Il y'a des malformations qui se manifestent plus ou moins tardivement durant la vie.(chiari I).
- Il y'a aussi des malformations mineures qui sont sans manifestation clinique et qui ne s'aggravent pas dans le temps.(assimilation partielle de l'atlas).

Les examens radiologiques nous aident à classer la malformation.(grave ou pas grave)

Le traitement chirurgical est proposé pour enlever une compression et libérer les structures nerveuses et / ou stabiliser une jonction instable.

Les résultats sont fonction de la souffrance neurologique antérieure du patient